FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1960

THÈSE

N° 11

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Annie TISSOT

née le 3 Août 1932 à MONTEREAU (S & M)

Présentée et soutenue publiquement le:

CONTRIBUTION A L'ETUDE D'UN SYNDROME COMPLEXE FAIT D'UNE ANALGESIE CONGENITALE, D'UNE AREFLEXIE TENDINEUSE ET D'UN NANISME CHEZ UNE ENFANT NÉE TRÉS PRÉMATURÉMENT.

Président : Mr. JULIEN-MARIE, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-V^e^

1960

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1960

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Annie TISSOT

née le 3 Août 1932 à MONTEREAU (S & M)

Présentée et soutenue publiquement le:

CONTRIBUTION A L'ETUDE D'UN SYNDROME COMPLEXE FAIT D'UNE ANALGESIE CONGENITALE, D'UNE AREFLEXIE TENDINEUSE ET D'UN NANISME CHEZ UNE ENFANT NÉE TRÈS PRÉMATURÉMENT.

Président : Mr. JULIEN-MARIE, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

18-1-60

18-1-60

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . Léon **BINET.**
Membre de l'Institut

ASSESSEUR. . . . . Jean **VERNE.**

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
» (Profr à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
» » (Profr à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» » (Profr à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	QUÉNU (J.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales — Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Broussais	SOULIÉ (P.)
Cliniques médicales — Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — St-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)

	MM.
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
— — (Profr à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIÈVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
» (Profr à titre personnel)	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	BINET (L.)
» (Profr à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
» » (Profr à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	LÉGER (L.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	NÉVOT (A.) pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONOSKI (J.), m. conf.
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.), pr. s. ch.
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A).
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (C.) agr. per. LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) m. conf. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.)
	MANDE (R.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	ROSSIER (A.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.)
	LECHAT (P.)
Physiologie	PARROT (J.), pr. s. ch.
	DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.
	KELLERSHOHN

	MM.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHÉ (D.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNÉA (P.)
	CHAPUT (Mme A.), m.c. agr
	GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.)
	AMELINE (A.), pr. s. ch.
	HUGUIER (J.)
	OLIVIER (C.)
	PADOVANI (P.)
	POILLEUX (F.)
	ROUX (M.)
	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	BOUDIN (G.)
	CONTE (M.)
	DOMART (A.)
	PERRAULT (M.)
	RAMBERT (P.)
	THIEFFRY (S.)
	TURIAF (J.)

	MM.
Clinique obstétricale	GRASSET (J.)
	LEPAGE (F.)
	MAYER (M.)
	RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)
Médecine légale	GAULTIER

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.), Mlle CHAINTREUIL (G.), Mlle HURÉ (A.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), GOICHON (A-M.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.,), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considerées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents

A mes frères et soeurs

A mes amis de Médecine

Et à mes autres amis.

A Monsieur le Professeur Julien MARIE

Professeur de Clinique de pédiatrie Sociale

Médecin des Hôpitaux

Chez qui nous avons acquis pendant un an les bases les plus sûres de nos connaissances de pédiatrie.

Il a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse dont il nous avait inspiré l'étude et nous voudrions lui offrir ici le témoignage de notre très vive reconnaissance.

A Monsieur B. Lévèque
Assistant des Hôpitaux de Paris

Qui a bien voulu nous guider de ses conseils précieux.
Et nous faire participer à son expérience

Nous l'en remercions très vivement.

I - INTRODUCTION

Nous étudierons le cas d'une jeune fille de 16 ans, suivie régulièrement dans le service du Professeur Julien Marie depuis l'âge de 2ans1/2 et qui présente un syndrôme complexe fait essentiellement :

- d'une anesthésie thermo-algésique,
- d'une aréflexie complète, tendineuse et cutanée,
- d'un trouble important du développement staturo-pondéral,

La jeune fille présentant en effet un nanisme harmonieux avec une taille de 1m.28 à 16ans et une morphologie très spéciale sans toutefois qu'il y ait une réelle malformation.

Il nous faut noter tout de suite qu'il s'agit d'une enfant née très prématurément, puisque l'accouchement a eu lieu a 6mois 1/2. Son poids de naissance était inférieur à 1kg. Elle était en état de mort apparente et son état a nécessité une réanimation de 3 heures.

Trois problèmes se posent à son sujet :

S'agit-il réellement d'un syndrôme d'analgésie congénitale, tel qu'il est décrit dans la littérature où l'on trouve une quarantaine de cas bien étudiés, mais dont l'étiologie reste encore dans le domaine des hypothèse?

De quelle sorte de nanisme s'agit-il? Peut-on lui découvrir une étiologie? et celle-ci peut-elle avoir un rapport avec le syndrôme précédent?

Enfin y-a-t-il un lieu quelconque entre cet ensemble complexe, la prématurité de l'enfant et la réanimation post-natale dont elle a été l'objet?

II - OBSERVATION

Voici un résumé des observations relevées au cours des 16ans pendant lesquels Madeleine P. a été suivie :

Elle est née en 1944, septième enfant d'une famille dont les six premiers sont normaux et sains, sans prématurité chez aucun d'eux. Ses parents eux aussi sont en bonne santé, Aucun lien de consanguinité n'existe entre eux. Aucune tare familiale n'est connue dans les antécédents.

L'accouchement a lieu a six mois et demi; l'enfant pesant moins d'un kilo, était en état de mort apparente : inerte et cyanosée. La respiration artificielle est pratiquée pendant 3 heures avant d'obtenir un rythme respiratoire tout à fait normal.

Puis l'élevage est difficile puisque dès les premiers essais d'alimentation elle présente des troubles de déglutition : "la langue semble coller au palais". On emploie une sonde nasale pendant le premier mois, auquel succède un an et demi d'alimentation purement liquide par la bouche.

La prise de poids est lente.

Cependant les parents élèvent l'enfant chez eux sans qu'aucun trouble ne semble perturber l'évolution jusqu'à l'âge de 2ans et demi.

C'est alors que les parents consultent pour la première fois, sur les conseils du Docteur Lamgunier ; car l'enfant est absolument insensible à tous les stimulis qui habituellement provoquent la douleur. Elle se cogne violemment sans s'en apercevoir ; elle se brule sans pleurer ni réagir aucunement.

L'enfant présente des lésions cutanées multiples dont la plupart sont en rapport avec les traumatismes dont elle ne sait pas se défendre et dont quelques-unes semblent spontanées. Ce sont des bulles, qui s'ulcèrent et ne présentent pas de tendance spontanée à la guérison.

Ces troubles entrainent le premier examen où l'on précise en effet l'abolition sur tout le corps de la sensibilité à la douleur. L'enfant ne réagit pas lorsqu'on la pince ou la pique. Elle se met à rire si l'on insiste Elle réagissait d'ailleurs de la même manière lorsqu'on enlevait les pansements de ses brulures ou de ses plaies.

L'examen neurologique montre au contraire la conservation du tact: l'enfant réagit lorsqu'on la chatouille ou lorsqu'on l'effleure légèrement.

L'étude de la sensibilité thermique est impossible à ce premier examen étant donné l'âge de l'enfant. Elle n'en sent pas cependant la composante douloureuse.

La force musculaire segmentaire semble normale ; il n'y a pas de paralysies - tous les membres remuent normalement.
- Il n'y a pas de paralysie faciale
- pas de troubles oculaires
- Les cordes vocales ont une mobilité normale
- Peut-être y-a-t-il une légère parésie vélo-palatine,
- mais surtout, tous les réflexes tendineux sont abolis ,
- Les réflexes idio-musculaires existent, les cutanés abdominaux sont abolis, le réflexe pharygien est normal.

On ne retrouve aucun signe d'atteinte cérébelleuse : pas d'adiadococinésie - pas de dysmétrie.

Une atteinte bulbaire peut être éliminée : l'enfant déglutirait difficilement, mais cependant elle déglutit au cours de l'examen.

Il n'existe aucune amyotrophie, mais par contre des troubles trophiques cutanés : cicatrisation difficile des lésions traumatiques et apparition de lésions spontanées surtout au niveau des phalanges unguéales, des fesses, et de la jambe droite.

Les éléments évoluent suivant les stades maculeux, papuleux, bulbeux ; puis se forme une ulcération longue à cicatriser.

Le tonus musculaire est faible : il y a une hypotonie importante et une hyperlexité ligamentaire telle qu'elle permet des positions acrobatiques multiples, qui frappent l'entourage : l'enfant est comparée à une

poupée de son.

Ce sont probablement ces troubles qui sont responsables du retard de la tenue de la tête qui ne s'est faite qu'à un an et demi, de la station assise, puisque l'enfant ne tient assise que depuis l'âge de 2ans.
Elle ne marche pas seule à 2ans 1/2. Sa démarche est titubante, incertaine, avec lordose transitoire, brusque, scoliose alternativement droite et gauche.
Elle cherche à élargir son polygone de sustentation.
La jambe est jetée en avant, avant de toucher le sol par le talon ; le pied est en valgus.

Ce premier examen se termine enfin par un examen des viscères qui ne découvre rien d'anormal.
Sa taille est de 80cm. : normale pour son âge.
Son poids : 10,800kg, bon, étant donnée la prématuration.

DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES sont faits :

Les Radiographies osseuses du crâne montrent des impressions cérébriformes mais physiologiques à cet âge.
- du rachis, montrent une scoliose, mais pas de lésions trophiques osseuses.
- l'examen électrique musculaire est normal.
- les examens humoraux du LCR, et le BW sont normaux.

L'étude du développement psychique est normale une fois éliminé le retard dû à l'élément moteur : Madeleine comprend, joue normalement ; elle est gaie, rieuse, affectueuse et commence à parler.

Tel est le bilan du premier examen.

EVOLUTION

Au cours des années suivantes, le tableau clinique subit plusieurs modifications.

On voit en particulier, progressivement, le tonus s'améliorer, d'abord au niveau des membres, puis de la colonne dorso-lombaire. En 1953, l'enfant ayant 9ans, le tonus peut être considéré comme normal.

De même la démarche, longtemps instable avec les jambes écartées pour élargir le polygone de sustentation, se normalise peu à peu.

Les troubles de la déglutition par contre, bien que minimisés, persistent encore jusqu'à l'âge actuel. Ils ne gènent pas l'alimentation normale de l'enfant, mais semblent se manifester surtout en cas de fatigue et sont exclusifs pour les aliments liquides et la salive.

En 1958, on remarque la voix nasonnée de l'enfant et on note un léger prognastisme de la mâchoire inférieure qui peut être rendu responsable des troubles, favorisés par la légère parésie vélo-palatine notée dans l'enfance.

La croissance de l'enfant se fait néanmoins normalement durant les premières années.

Les maladies éruptives de l'enfance se passent sans gravité particulière.

- Varicelle à 2 ans
- Coqueluche à 3 ans
- Forte rougeole à 6 ans 1/2.

A l'âge de 6 ans on note aussi une légère scoliose due à une inégalité des membres inférieurs et à 9 ans une luxation de la hanche gauche réduite sans séquelles.

Au cours de ces années, les troubles trophiques se sont notablement améliorés. En effet, d'une part la cause première de ces troubles, l'insensibilité à la douleur a été progressivement compensée par la prise de conscience de l'enfant des actes qui risquent d'entraîner une blessure, qu'elle sait maintenant éviter. D'autre part, les ulcérations spontanées de l'enfance et la difficulté de cicatrisation qui les accompagnait n'existent plus actuellement.
A sept ans encore une chaussette trop serrée entrainait un oedème et l'enfant avait une tendance nette au refroidissement des extrémités même l'été. Actuellement ne persistent que des troubles verso-moteurs des extrémités, où la peau reste fragile et sèche -Surtout au niveau des mains qui sont légèrement squameuses.

Quand à l'étude de la sensibilité qui reste le point capital de cette observation elle ne montre aucune modification des anomalies observées dans les premières années. L'âge actuel de Madeleine P. nous permet seulement de préciser certains points impossibles à étudier chez le petit enfant

Voici le bilan qui en résulte :

Sensibilité superficielle

- tact conservé normalement
- sensibilité thermique abolie sur l'ensemble du corps, conservée cependant au niveau des mains et de la langue avec différenciation des aliments chauds et froids.
- sensibilité douloureuse, étudiée par piqûre et pincement, abolie sur l'ensemble du corps, même au niveau des mains.

Par contre, la sensibilité douloureuse profonde est conservée dans une large part.

En effet, alors qu'une prise de sang n'a pas été ressentie comme douloureuse au moment où l'aiguille pénétrait la peau, un hématome constitué par la suite a entrainé une douleur.

La sensibilité de la muqueuse linguale persiste : l'enfant ne peut pas avaler les aliments trop chauds.

Certaines douleurs viscérales existent : crise douloureuse violente à la base droite du thorax à 2 reprises, sans qu'ait été retrouvée d'ailleurs de cause locale, algies dantaires, douleur intermittente de la hanche au niveau de l'articulation coxo-fémorale.

Cependant la percussion osseuse forte et la pression des masses musculaires sont peu douloureuses.

La sensibilité profonde : appréciation des positions, des déplacements, notion du poids, est normalement conservée.

Notons pour terminer ce bilan neurologique que le dernier examen de l'enfant n'a apporté aucun changement quant à l'état des réflexes : l'aréflexie demeure totale atteignant : archilléens, rotuliens, réflexes des membres supérieurs, cutanés et cornéens.

Abordons enfin le problème du développement staturo pondéral.

Ce n'est qu'à 12 ans qu'apparait de manière évidente le retard de la couche staturo-pondérale. Jusqu'alors en effet, le développement de l'enfant avait été peu anormal, compte tenu du gros retard causé par la prématurité. Jusqu'à 7 ans, les chiffres sont en effet peu éloignés de ceux de l'enfant normal ; mais progressivement la différence s'accuse nettement.

AGE	N	TAILLE Enf. étudiée	N	POIDS Enf. étudiée
naissance				1 Kg.
2 ans	77 cm.			
18 mois		80 cm.	11 Kg. 500	10 Kg. 800
6 ans	98 cm.	95 cm.	15 Kg. 450	14 Kg. 900
7 ans	104 cm.	100 cm.	16 Kg. 950	15 Kg. 800
9 ans	116 cm.	108 cm.	20 Kg. 400	18 Kg.
12 ans	142 cm.	115 cm.	37 Kg.	22 Kg.
14 ans		124 cm.		28 Kg. 600
16 ans	153 cm.	128 cm.	45 Kg. 400	28 Kg.

La courbe staturale s'arrête à 128 cm. à 16 ans, ce qui une fois éliminé tout contexte congénital comme c'est le cas ici, entre nettement dans le cadre des nanismes.

D'autant plus que la puberté s'étant faite normalement il y a deux ans déjà, il est peu vraissamblable que l'enfant grandisse encore.

RESUME. Madeleine P. est donc une enfant qui, née très prématurément et avec un épisode d'anoxie, est devenue une jeune fille pratiquement normale sur le plan psycho-moteur, mais porteuse de deux tares sérieuses : un nanisme harmonieux notable et un trouble neurologique fait d'une insensibilité thermo-algésique et d'une aréflexie tendineuse avec fragilité trophique.

III - CADRES PATHOLOGIQUES ENVISAGES

DISCUSSION

I - INSENSIBILITE A LA DOULEUR

En présence de cette enfant telle que nous pouvons l'étudier aujourd'hui, nous nous sommes donc d'abord attachés au problème du trouble sensitif qui, par son importance, a pris la première place du tableau clinique

Nous ne reprendrons pas l'étude de l'indifférence congénitale à la douleur qui a été très bien faite en 1957 par Monsieur Francou, dans une thèse lyonnaise. Celui-ci a en effet repris tous les cas connus et en a tiré les traits communs principaux à partir desquels il a défini le syndrôme.

Il y a d'ailleurs encore à ce sujet beaucoup d'inconnus notamment sur le plan étio-pathogénique.

Certains cas, même, semblent par leur complexité sortir du syndrôme défini.

Nous essayerons donc de voir si notre cas peut à son tour être classé comme un syndrôme d'indifférence congénitale à la douleur pur, ou si, bien que possédant avec celui-ci des traits communs, il doit cependant en être différencié.

Rappelons d'abord la définition de ce syndrôme appelé aussi par certains analgésie généralisée congénitale, telle que la donne Francou dans sa thèse.

"La clinique se résume à la seule anomalie neurologique que constitue l'indifférence aux stimulis douloureux, bien que dans quelques observations y soient associés quelques troubles mineurs (énurésie - dysarthrie - léger retard psycho-moteur).

L'absence de tout autre signe de maladie neurologique organique est le critère de l'indifférence congénitale à la douleur.
Cependant les fractures osseuses sont particulièrement fréquentes et d'un type particulier chez les sujets atteints de cette affection. Les lésions cutanées ont (parfois) une physionomie originale évoquant une origine trophique."

Il faut ajouter à cela que, dans les observations connues, les sensibilités tactile et thermique sont normales. La sensibilité viscérale n'est pas toujours abolie.
Les examens suivants : Electro-encéphalogramme, pneumo-encéphalogramme, LCR, Fond d'oeil, sont normaux.

Il n'y a généralement aucun antécédent pathologique qui puisse porter la responsabilité de ces troubles et pas de notion d'hérédité nette hormis quelques cas cependant où les choses ne sont en fait pas très précises.

Or, par plusieurs points, notre observation sort du cadre précisé.

En effet, à l'insensibilité à la douleur s'ajoute un trouble de la sensibilité thermique qui est abolie dans l'ensemble du corps, à l'exception des mains et de la langue.
Et surtout, il existe une aréflexie tendineuse qui oblige à envisager une atteinte organique centrale.
De plus, au cours de toute l'évolution il n'y a eu aucune fracture osseuse.
Mais ceci seul ne nous semblerait pas une raison valable d'éliminer le diagnostic.
L'aréflexie tendineuse par contre, retient notre attention.

Parmi les cas d'indifférence congénitale à la douleur étudiés, nous n'en retrouvons que quatre présentant une aréflexie tendineuse.

Nous reprendrons ces quatre observations :

1 - La première étant celle de Monsieur Julien Marie que nous sommes entrain d'étudier.

2 - Un cas de Mrs Lorber et Carmichaël 1950 : Insensibilité à la douleur découverte chez un enfant de 3 ans qui présente d'autre part :

Une absence de sensibilité tactile et du sens des positions.
Une aréflexie.
Un léger retard intellectuel.
Sans notion de traumatisme obstétrical, ni de prématurité.
La biopsie a découvert : une absence de terminaisons nerveuses dans la peau et une absence de fibres myélinisées dans les nerfs.

3 - Cas de Mrs Freitas-Juliao et Brotto :

Aucun antécédent pathologique connu, mais : aréflexie tendineuse totale à l'exclusion des cutanés et du réflexe cornéen qui sont normaux.
La pression des masses musculaires n'entrainait pas de douleur.
La stéréognosie était conservée.

4 - Cas de Mr Biemond : 1955 portant sur deux jumeaux, garçon et fille, nés prématurés à 8 mois.

La fille née en état d'asphyxie, a été réanimée pendant 1h.1/2
Elle présente :
En retard du développement moteur : tient debout à 2 ans, marche à 2 ans et demi.
Une anesthésie à la douleur.
Avec tact et appréciation thermique très diminués.
La sensibilité profonde est normale aux membres.
Les douleurs viscérales diminuées mais non absentes.
Les réflexes ostéo-tendineux abolis.

Le frère jumeau, décédé précocement de complications infectieuses présentait les mêmes troubles et aussi :

Une paralysie des pieds.
Des troubles shinctériens et un retard psychique important.

DISCUSSION

Le cas 2 peut tout de suite être distingué des autres :
L'atteinte de la sensibilité est globale et correspond à des lésions anatomiques périphériques bien précisées par la biopsie.

Nous n'avons que trop peu de renseignements sur le cas 3 pour pouvoir en tirer des conclusions valables.

Il reste le cas de Mr Biémond, n°4

Le frère présente des troubles graves à la fois sensitifs moteurs, et psychiques et l'étude anatomique a permis de localiser des lésions très diffuses :
Absence des cellules des cornes postérieures de la moëlle -
Hypophasiedes cordons postérieurs, du méniscus médian et de la racine descendante du trijumeau ; hypophasie aussi du noyau ventral postéro-médial du thalamus et de l'opercule pariétal.

Notons que ces lésions importantes correspondent à une atteinte associée des sensibilités douloureuse et thermique ce qui n'est pas le cas dans notre observation.

Chez la soeur jumelle, l'atteinte de la sensibilité est totale pour la douleur, partielle pour la chaleur et le tact puisque ceux-ci sont diminués mais non abolis.

D'autre part, cette observation est celle qui se rapproche le plus de la nôtre, puisqu'elles ont en commun :

La prématurité, la réanimation de l'enfant à la naissance,
la conservation, relative au moins, du tact et du sens thermique,
la diminution, mais partielle, des douleurs viscérales,
l'aréflexie tendineuse,
le retard de la marche, ensuite bien compensé.
Le psychisme tout à fait normal.

Or, chez cette petite fille de 11 ans on a retrouvé sur les clichés radiologiques du rachis un canal rachidien de largeur anormale et une spina bifida pouvant évoquer peut-être une lésion anatomique rachidienne.

Aucune image semblable n'a été retrouvée chez Madeleine P.

Aucun autre renseignement anatomique ne nous est donné dans l'un et l'autre cas. Donc on ne peut que noter la similitude, qui n'existe pas cependant pour ce qui est du développement staturo pondéral : il n'y a pas de nanisme chez l'enfant de Mr. Biemond.

Nous sommes donc obligés de conclure à la difficulté de faire entrer de tels syndrômes dans le cadre de l'analgésie congénitale en reconnaissant cependant qu'ils ont avec elle plus d'un point commun ce qui permettra peut-être un jour de les rapprocher de ce syndrôme par des lésions anatomiques sans toutefois qu'elles soient tout à fait identiques.

2 - SYNDROME PSEUDO-SYRINGOMYELIQUE

Quel autre syndrôme nerveux sommes-nous amenés à évoquer : La syringomyélie ? nous ne ferons qu'une allusion à cette maladie :

- L'association d'une anesthésie thermo-analgésique, d'une aréflexie tendineuse et de troubles trophiques, l'évoque, mais il nous manque ici la localisation habituelle de la lésion suspendue avec le syndrôme sous-lésionnel qui l'accompagne.

Il n'y a pas non plus les lésions osseuses ni les arthropathies caractéristiques.

Force nous est donc de ne faire qu'un rapprochement lointain et de reconnaitre comme Mr Julien Marie le faisait dès les premières observations la difficulté d'attribuer à la moëlle un trouble intéressant la totalité des téguments. Comme il le disait alors : l'atteinte des centres ou des voies sensitives centrales est plausible (zone CorticaleSthalamus ou fibres d'association).

3 - SYNDROME DE RILEY

Il nous faut envisager le dysautonomie familiale décrite par Riley dont nous reprendrons les principaux signes ; et en particulier ceux que Mr Riley considèrent comme indispensables pour poser ce diagnostic.

Il s'agit d'un dysfonctionnement de l'ensemble des fonctions végétatives et de leurs commandes cérébrales, qui est attribué provisoirement et sans aucune preuve actuelle à la perturbation d'un système enzymatique de l'appareil nerveux et non à une lésion anatomique qui en aucun cas n'a été retrouvée. Ce trouble apparait comme une affection familiale transmise selon le mode récessif.

Il y a un facteur racial important, la presque totalité des cas connus étant survenue chez des sujets de race israélite.

Les signes les plus constamment retrouvés sont :

-L'incapacité à produire des larmes avec ulcération cornéenne fréquente.
-La labilité de la température.
avec poussées fébriles inexpliquées
-L'hypersialorrhée
-L'hypersudation
à laquelle on peut peut-être ajouter

l'hypersécrétion pulmonaire responsable de syndrômes broncho-pneumoniques très fréquents.

-Des troubles verso-moteurs avec taches rouges cutanées intermittentes et extrémités froides.

-Aréflexie tendineuse.

-Trouble du réflexe de déglutition.

-Difficulté de coordination motrice.

-Dysarthrie.

-Scoliose ou autres malformations du squelette.

-Insensibilité relative à la douleur.

-Anesthésie cornéenne.

-Labilité émotionnelle et instabilité psychique.

-Retard de croissance.

Il faut ajouter à ces signes, qui semblent les plus fréquents, d'autres plus rares mais que l'on retrouve parfois :

Crises violentes de vomissements d'origine psychique, semble-t-il, crises de convulsions, anomalies de l'électroencéphalogramme.

Nous citerons tout de suite ceux des signes capitaux qui manquent dans notre observation pour analyser ensuite ceux que l'on retrouve.

Aucun facteur racial dans notre cas. Aucun contexte familial non plus.

La secrétion de larmes est normale.

Il n'y a pas de sudation anormale.

La tension est stable,

La température aussi.

Aucun syndrôme de type broncho-pneumonique dans l'enfance.

Pas de troubles du langage.

Par contre, l'hypersalivation, les troubles vaso-moteurs des extrémités, l'aréflexie tendineuse, le trouble de la déglutition existent.

La coordination motrice a longtemps été perturbée et n'est pas encore très bonne lors de la fatigue.

L'insensibilité à la douleur, l'instabilité émotionnelle et le trouble de la croissance sont également retrouvés.

La scoliose aussi.

Notre malade n'a pas eu de convulsions, mais un épisode de crises toniques, et dans l'enfance, un E E G un peu anormal puisqu'on avait alors noté un tracé un peu lent et instable.

Que conclure de ces ressemblances et de ces dissemblances.

Il nous semble qu'un trouble métabolique tel que l'envisage Mr. Riley devrait, comme c'est le cas dans les observations qu'il a étudiées atteindre en bloc toutes les fonctions végétatives qui en dépendent, et non pas respecter certaines d'entre elles et parmi les plus importantes : Sécrétion lacrimale - sécrétion cutanée, tension et température, comme nous l'observons nous-même.

On ne peut pas nier cependant que dans notre cas aussi il y a à la fois une atteinte du système végétatif, responsable de l'hypersolivation, des troubles vaso-moteurs et une atteinte centrale beaucoup plus étendue dont dépendent probablement l'aréflexie, les troubles de la sensibilité douloureuse l'arrêt de la croissance et l'instabilité émotionnelle.

En faisant la part de l'interaction des 2 systèmes l'un sur l'autre il nous faut donc envisager soit un trouble métabolique autre que celui de la maladie de Riley, soit une lésion anatomique centrale seule dont le retentissement se ferait sentir sur le système nerveux autonome.

Mais nous sommes là dans un domaine tout à fait hypothétique et les éléments que nous possédons ne nous permettent pas d'en dire d'avantage.

4 - NANISMES ET TROUBLES NEUROLOGIQUES

Pour pousser notre étude plus loin, nous avons recherché parmi les nanismes s'il en existait un dont les caractères pourraient apporter des éléments à nos recherches ou permettrait de nous orienter dans une autre voie.

Notre fillette présente en effet une déficience staturo-pondérale notable.
Elle mesure 1m.28 à 16 ans et pèse 28Kg.

Sa morphologie est cependant harmonieuse, le panicule adipeux est normalement réparti ; la musculature normale.
Sa puberté est faite,
La pilosité axillaire et pubienne sont normales.
Les cheveux sont souples, non cassants.
Les téguments et muqueuses dans l'ensemble normaux hormis au niveau des extrémités, surtout des mains où la peau est sèche et finement squameuse.
Le périmètre cranien est de 51cm.
Les membres semblent normalement développés à l'exclusion des mains et des

pieds petits par rapport aux membres.
Il n'y a aucune malformation du visage non plus que du tronc ou des membres.

Au total, il s'agit d'un nanisme harmonieux.

Cela nous permet d'éliminer immédiatement les causes de nanismes dysharmonieux que sont les nanismes
myxoedèmateux
surrénal
ou ovarien.
nous pouvons éliminer aussi les nanismes viscéraux puisqu'il n'y a jamais eu de signes d'atteinte cardiaque, intestinale ou rénale.

Cela a été vérifié d'ailleurs par les examens complémentaires nécessaires.

Le nanisme hypophysaire nous semble aussi pouvoir être éliminé malgré l'aspect radiologique de la selle turcique qui est petite avec réunion des clinoïdes antérieures et moyennes qui viennent au contact des clinoïdes postérieures : mais en dehors de cet aspect qui dans d'autres cas pourrait être suspect, il n'y a aucun signe dans notre tableau évoquant un syndrôme d'origine hypophysaire.

Enfin, un nanisme d'origine cérébrale n'est pas à rejeter, comparable à ceux que l'on voit après une hydrocéphalie ou une encéphalite du 1er âge.

Ne peut-on supposer qu'une lésion cérébrale de nature non précisée, secondaire à l'anoxie néo-natale, puisse avoir comme conséquence un trouble de la croissance comme en donne une hydrocéphalie transitoire ou une encéphalite ?

Nous voici ramenés à l'une des hypothèses posées plus haut évoquant une lésion des centres nerveux supérieurs.

5 - CONSEQUENCES DE LA PREMATURITE SUR LE DEVELOPPEMENT PSYCHO-MOTEUR ET LE SYSTEME NERVEUX.

Nous ne voulons pas terminer sans rechercher quel rôle la prématurité extrême de l'enfant peut avoir eu dans l'apparition d'un syndrôme si complexe.

Pour cela, il nous faut voir les conséquences habituelles de la grande prématurité et y rechercher l'existence de cas similaires.

Nous nous référerons à la Thèse d'A. Michelier qui s'est attaché à rassembler de multiples statistiques et à celle de Madame Mullon de Bordeaux qui porte sur 209 cas personnels.

Tous les deux envisagent des enfants qui ont bénéficié des progrès de la pédiatrie pour ce qui est de l'élevage des prématurés.

Des études de Mr. Michelier, qui tire ses arguments des statistiques de Mrs Lévêque et Coffin, Duché, Ingvar de Suède (999 cas). Pj. Hovard et C H Worrel (22 cas), nous pourrons retenir ceci :
Le retard somatique que présentent les enfants prématurés est vite comblé dans l'ensemble. Ils auraient rattrapé une taille normale vers 4 à 5 ans (Duché Lévêque et Coffin).

Les statistiques de Mrs Lelong et Rossier, portant sur 45 cas, notent aussi que le nanisme n'est pas une séquelle de la prématurité.
Mr. Hovard et Worrel sont plus prudents à ce sujet. Ils ont noté des cas de nanisme dans leurs observations sans qu'il soit précisé si ceux-ci sont attribués à la prématurité ou si une autre cause a été retrouvée.

Ingvar Alm insiste sur le pourcentage plus important de malformations chez les prématurés :

4,8% chez le prématuré
1,2% chez l'enfant né à terme.
pourcentage plus élevé aussi de paralysies, épilepsie, arriération psychique.

3,7% prématurés
0,7% enfants nés à terme.
Ces malformations sont de natures multiples. Aucune ne semble spécifique à la prématurité, ni même plus fréquente dans ce cadre.

Quant au développement psycho-moteur, il semble à tous les auteurs sensiblement normal en dehors des cas où une autre cause s'est ajoutée à la prématurité, qu'il s'agisse d'anoxie ou d'hémorragies intra-craniennes ou bien que ces troubles aient été provoqués par les conditions d'élevage spéciales : séparation maternelle précoce nécessitée par les soins médicaux, puis par les infections fréquentes, alternant avec le couvage excessif d'une mère inquiète.

Madame M. Th. Mullon rejoint à peu près ces opinions dans sa conclusion :

Les séquelles psycho-motrices importantes qu'elle relève sont toutes le fait d'accidents de la grossesse : hémorragies infections aigues, certaines formes de toxémie gravidique ; ou d'accidents de la naissance : anoxie néo-

natale, hémorragie cérébro-méningée.
Elle note dans ces cas un fort pourcentage d'enfants ayant un développement intellectuel perturbé et des séquelles neurologiques sévères.
Mais dans aucun cas elle ne note de nanisme isolé, ni d'atteinte de la fonction sensitive. Les fonctions qui semblent exclusivement atteintes sont le psychisme, et la motricité auxquelles il faut ajouter la possibilité de comitialité.

A l'exception de la petite instabilité motrice de Madeleine P., qui ne gêne pas une vie normale mais a été cependant notée par le milieu médical, aucun des autres signes du syndrôme ne peut être réellement imputé à la prématurité.

Les enfants nés viables ont parfois des grandes hypotonies transitoires avec un retard moteur, souvent un retard staturo-pondéral, mais ceci ne dure guère au-delà des premières années, et rapidement l'enfant rejoint la courbe normale des enfants de son âge.

IV - CONCLUSION

En conclusion, au terme de notre étude, nous sommes obligés d'éliminer la prématurité de l'enfant comme cause des troubles qu'elle présente, car nous n'avons trouvé dans la littérature aucun exemple rappelant une atteinte de ce type.

Nous sommes donc portés à croire à la possibilité d'une tare génétique portant peut-être sur un facteur enzymatique du système nerveux bien qu'aucun contexte racial ou familial ne nous y invite ; ou bien à imaginer l'atteinte d'une région de l'encéphale responsable du trouble mixte du système nerveux central et du système nerveux autonome par le processus anoxique néonatal ou un autre processus traumatisant de nous inconnu.

Rappelant les analogies que notre syndrôme présente avec certains cas d'analgésie congénitale et surtout avec la dysautonomie familiale de Riley, nous nous rapprochons alors de ce que disaient les premières années Mr. Julien Marie en voyant cette enfant :

"Il s'agirait d'une affection congénitale non familiale du système nerveux en rapport avec une altération du thalamus, des cellules nerveuses cérébrales corticales ou des faisceaux qui les unissent".

Et nous nous garderons d'attribuer à cette affection une étiologie que nos connaissances ne nous permettent pas d'envisager plus profondément.

IV - CONCLUSION

En conclusion, au terme de notre étude, nous sommes obligés d'éliminer la prématurité de l'enfant comme cause des troubles qu'elle présente, car nous n'avons trouvé dans la littérature aucun exemple rappelant une atteinte de ce type.

Nous sommes donc portés à croire à la possibilité d'une tare génétique portant peut-être sur un facteur enzymatique du système nerveux bien qu'aucun contexte racial ou familial ne nous y invite ; ou bien à imaginer l'atteinte d'une région de l'encéphale responsable du trouble mixte du système nerveux central et du système nerveux autonome par le processus anoxique néonatal ou un autre processus traumatisant de nous inconnu.

Rappelant les analogies que notre syndrôme présente avec certains cas d'analgésie congénitale et surtout avec la dysautonomie familiale de Riley, nous nous rapprochons alors de ce que disaient les premières années Mr. Julien Marie en voyant cette enfant :

"Il s'agirait d'une affection congénitale non familiale du système nerveux en rapport avec une altération du thalamus, des cellules nerveuses cérébrales corticales ou des faisceaux qui les unissent".

Et nous nous garderons d'attribuer à cette affection une étiologie que nos connaissances ne nous permettent pas d'envisager plus profondément.

Vu, le Président de Thèse :
Professeur JULIEN-MARIE.

Vu, le Doyen de la Faculté :
Professeur L. BINET.

Vu, et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
J. SARRAILH.

V - BIBLIOGRAPHIE

Arbuse C antor Barenberg.
Indifférence congénitale à la douleur.
Journal of pédiatrics - Août 1949 P. 221-226

Biémond A.
Investigation of the brain in a case of congenital and familial analgésia. Excerpta médica, neurology and psychiatry.
1955 - 8 - p. 883-886.

Chabot Cl.
L'avenir des prématurés d'après 894 enfants passés au centre des prématurés de Nantes Thèse Méd. Paris 1956 N° 417.

Durand et Belotti.
Un cas d'indifférence congénitale à la douleur : première contribution de la littérature italienne.
Helv. Paediatrica Acta - Mai 1957 -12- N° 1 p. 116-126.

Duché D. J.
L'avenir des prématurés et des débiles presse médicale - 3 décembre 1952 - 1643-1644.

Fanconi-Ferrazzini.
Analgie congénitale
Helvetica Paediatrica Acta. Mai 1957 -12- N° 1 p. 79 à 115.

Francou M.
Indifférence congénitale à la douleur - A propos d'une observation clinique. Thèse méd. Lyon 1957 - N° 56 -

Freitas Juliao O. et Brotto.
Indifférença congénita generalizada à dor Arquivos de Neuro-Psiquiat -1955- 13 - p. 338-342.

Girard Devic Garin.
Observation nouvelle d'une indifférence congénitale à la douleur.
Revue neurologique -1953- 88 - p. 198-201

Hadonick.
The journal of nervous and mental disturb 1954- p. 120.

Lamy Garcin Jammet.
Analgésie généralisée congénitale
Archives françaises de pédiatrie 1958 N° 4 p. 432.

Lelong Rossier Dechaume Lange
Archives françaises de pédiatrie 1944 Tome II p. UA.

Marie J.
Syndrôme pseudo syringomyélique congénital
Archives françaises de pédiatrie 1947 tome IV p. 49.

Michelier A.
L'avenir des prématurés
Thèse Méd. Paris 1955 N° 993.

Monnet Girard Béraud
Archives française de pédiatrie 1958 - p. 1 213.

Mullon M. Th.
Devenir éloigné des prématurés
Thèse Méd. Bordeaux 1958 N° 40.

Munkagaard E.
Diagnostic studies in prematures
Acta psychiatrica et neurologica scandinavica 1955 p. 104.

Riley C. M.
Dysautonomie familiale
Advances of pédiatries 1957, tome IX p. 157.

TABLE DES MATIERES

Chapitres		Pages
I	Introduction.....	1
II	Observation Médicale	2
III	Cadres pathologiques envisagés	8
	- Insensibilité à la douleur	8
	- Syndrome pseudo syringomyélique	12
	- Syndrome de Riley	12
	- Nanismes et troubles neurologiques	14
	- Conséquences de la prématurité sur le développement psycho-moteur et le système nerveux	15
IV	Conclusion	18
V	Bibliographie	19
	Table des matières	21

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V°
Téléphone : ODÉon 58-90